Aus dem Hafenkrankenhause zu Hamburg-St. Pauli.

Lane Medical Library

Über

die congenitale Stenose und Obliteration am Isthmus Aortae.

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde

der medizinischen Fakultät
der Königl. Christian-Albrechts-Universität zu Kiel

vorgelegt von

Otto Reinitz,
Volontär-Arzt am Hafenkrankenhause Hamburg-St. Pauli.

Kiel 1902.
Druck von Schmidt & Klaunig.

Aus dem Hafenkrankenhause zu Hamburg-St. Pauli.

Über
die congenitale Stenose und Obliteration am Isthmus Aortae.

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde

der medizinischen Fakultät
der Königl. Christian-Albrechts-Universität zu Kiel

vorgelegt von

Otto Reinitz,
Volontär-Arzt am Hafenkrankenhause Hamburg-St. Pauli.

Kiel 1902.
Druck von Schmidt & Klaunig.

Nr. 88.

Rektoratsjahr 1902/1903.

Referent: Dr. **Heller.**

Zum Druck genehmigt:

Dr. **Fischer,**
z. Z. Dekan.

Seinen lieben Eltern

in Dankbarkeit gewidmet

der Verfasser.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA40153319_0226

Im Gegensatz zu denjenigen Verengerungen des Aortenlumens, wie sie bedingt sein können durch Druck von aussen (Tumoren) oder durch Vorgänge im Inneren (endarteriitische Prozesse und anschliessende Thrombenbildung), nimmt die Stenose der Aorta in der Gegend der Einmündung des Ductus Botalli eine gesonderte und eigenartige Stellung ein. Die Zahl der in der Litteratur niedergelegten Fälle ist eine ziemlich beträchtliche. Seit Paris im Jahre 1789 im Journal de Chirurgie de Désault zum ersten Male diese Anomalie beschrieb, folgten bis heute 135 Veröffentlichungen über dies Thema. Wenn ich trotzdem über zwei neue derartige Fälle berichte, so geschieht es in der Erwägung, dass jeder Beitrag zu diesem seltsamen Krankheitsbilde mit Freuden begrüsst werden wird. Denn um eine Seltenheit handelt es sich thatsächlich. von Schrötter (Nothnagel XV, pg. 308) giebt an, nur drei solcher Fälle gesehen zu haben und unter 9—10000 Sektionen, die teils im Leipziger Pathologischen Institut, teils im Alten Allgemeinen und im Hafen-Krankenhause zu Hamburg stattfanden, beobachtete Herr Dr. Lochte nur diese zwei Fälle. Dass wir trotzdem über eine so verhältnismässig grosse Litteratur auf diesem Gebiete verfügen, darf uns nicht Wunder nehmen bei dem seltsamen Befunde, den diese Fälle meist bieten: Eine mehr oder minder hochgradige Verengerung oder gar ein Verschluss des grössten Blutleiters des Körpers, nicht allzufern vom Herzen, d. h. eine Anomalie, die auf den ersten Blick als causa mortis imponiert, weil ein Fortbestand des Lebens mit ihr unvereinbar erscheint,

in der aber bei näherem Zusehen ein angeborenes Leiden zu erkennen ist, das lange Jahre, oft ohne die geringsten Erscheinungen zu machen, bestehen konnte.

Die Fälle, die im Hafenkrankenhause zu Hamburg zur Beobachtung kamen, waren die folgenden:

1. Fall.

Anamnese: Wilhelm Sch., 34 Jahre alt, Arbeiter, soll plötzlich, während er, beim Sielbau beschäftigt, eine Karre schob, umgefallen und besinnungslos geworden sein. Seitens seiner Eltern sind Krankheitserscheinungen nie bei ihm bemerkt worden, seine Wirtin giebt an, vor drei Jahren habe er einen Schlaganfall erlitten, der ihn etwa acht Tage ans Bett fesselte und abheilte, ohne Störungen zu hinterlassen. Stets habe Sch. über Herzbeklemmungen und zwei Tage vor seinem Tode über Kopfschmerzen zu klagen gehabt — Potatorium und Geschlechtskrankheit negiert, ebenso erbliche Belastung in jeder Beziehung.

Aus der Krankenbeobachtung, die sich auf elf Stunden erstreckte, entnehme ich, dass Sch. unter den Zeichen einer linksseitigen Apoplexie gestorben ist. Das Herz wird angegeben als „nach links etwas vergrössert". Die Töne waren von der rasselnden Atmung vollständig verdeckt.

Sektionsbefund: Gut genährte, kräftig gebaute männliche Leiche. Äusserliche Zeichen von Verletzungen nirgends sichtbar. Unterhalb der linken Mamilla, der 6.—7. Rippe entsprechend, zeigt die Haut grünverwaschene Färbung und eine wenig umfangreiche Blutung des Coriums. Am rechten Oberarm, an dessen Aussenseite, befindet sich ein über groschengrosser Bluterguss, über rechter Darmbeinschaufel eine handtellergrosse Beule mit blutiger Infiltration des benachbarten subkutanen Fettgewebes. Zahlreiche Totenflecke an den abhängigen Teilen. — Pupillen mittelweit, gleich. Zwerchfellstand r.: unterer Rand der IV. Rippe

l.: „ „ „ V. „

Kopf: Weiche Schädelbedeckungen blass; am Hinterkopf blutreicher, aber nirgends blutunterlaufen. Knöchernes Schädeldach dick, stellenweise 7—8 mm. Diploe ziemlich blutreich. Dura mater prall gespannt, durchscheinend. Sinus longitudinalis leer. Rechts sind die Gehirnwindungen enorm abgeplattet, links in den Sulci reichlich blutige Flüssigkeit; kein Gehirnödem. An Gehirnbasis ebenfalls grössere Mengen blutig tingierter Flüssigkeit; in den Sinus flüssiges Blut. — Rechts ist der grösste Teil der Gehirnhemisphäre und der grossen Ganglien durch eine enorme Blutung zerstört. Nur ein Theil des Thalamus opticus noch erhalten. Die Coagula wiegen 60 gr. Die dadurch entstandene Gehirnhöhle zeigt fetzige Wände. Links in der Gegend des Thalamus opticus und des Corpus striatum eine etwa hühnereigrosse, prall mit Flüssigkeit gefüllte, mit braunen glatten Wänden versehene, alte apoplektische Cyste. Im IV. Ventrikel flüssiges Blut. — Kleinhirn ohne Besonderheiten. — Basale Hirngefässe zartwandig, keine Spur von Arteriosklerose. Nach Entfernung der Dura findet sich nirgends eine Fissur.

Brusthöhle: Sternum o. B.; linke Pleurahöhle obliteriert, rechte leer; rechte Lunge zurückgesunken. Herzbeutel liegt in grosser Ausdehnung frei.

Herz enorm vergrössert, besonders seine linke Hälfte. Sämtliche Herzhöhlen mit locker geronnenem, schwarzrotem Blute gefüllt. Wanddicke des linken Ventrikels 2—2,5 cm, des rechten 4—6 mm. Farbe blassgelbrot. Gewicht 590 gr.

Die Aorta zeigt nur zwei Klappen, die stellenweise deutlich verkalkt sind, und zwar besteht eine vordere und eine hintere halbmondförmige Klappe; an der vorderen sind die beiden Sinus Valsalvae durch eine niedrige mediane Leiste angedeutet; aus beiden entspringen in gewohnter Weise die Coronararterien. Der Anfangsteil der Aorta unmittelbar über den halbmondförmigen Klappen misst 80 mm. Missbildungen am Herzen zeigen sich sonst nirgends;

insbesondere ist die Vorhofsscheidewand geschlossen. — Die Intima am Aortenbogen weist einzelne linsengrosse, gelbe, verfettete Herde auf, im Übrigen ist sie ohne Spur von Verkalkung oder sonstiger Rauhigkeit. Vom Aortenbogen gehen normaler Weise ab: der Truncus anonymus, der sich in Subclavia dextra und Carotis communis dextra teilt, die Carotis communis sinistra und die Subclavia sinistra. Unmittelbar hinter ihr befindet sich, wie durch Konstriktion mit einem Faden hervorgerufen, eine Einschnürung, die so hochgradig ist, dass das Lumen der Aorta nur für ein Streichholz durchgängig erscheint. Vom Lumen des Arcus Aortae aus gesehen präsentiert sich die stenosierte Stelle als ein etwa 5 pfennigstückgrosser, grauweisser, narbiger Fleck mit centraler Öffnung. Beim Blick von unten her nimmt in Richtung auf die Stenose das Lumen der Aorta thoracica ampullenförmig zu, so dass sie, 5 cm unterhalb der Stenose 46 mm messend, sich bis zur Stenose auf 60 mm erweitert; auch von unten her gesehen präsentiert sich die Stenose als narbiger Fleck mit centraler Öffnung. Dicht oberhalb der Stenose, gegenüber dem Abgang der Arteria subclavia sinistra befindet sich eine trichterförmige Einsenkung, die sich in den vollkommen geschlossenen Ductus Botalli fortsetzt. Dieser ist 15 mm lang, 6 mm breit, ein fester fibröser Strang. Die Aortenwand dicht oberhalb der Stenose ist deutlich verdünnt, (halb so stark wie an der Aorta ascendens, deren Wanddicke 2 mm beträgt) und zeigt im übrigen aber weder hier noch unterhalb der Stenose sonstige pathologische Veränderungen. — Während die vom Arcus Aortae abgehenden Gefässstämme keine Absonderheiten sehen lassen, erweist sich die Mammaria interna beiderseits gleichmässig erweitert, (am gehärteten Präparat = 15 mm) mit ihren starken Schlängelungen an ein Aneurysma cirsoides erinnernd. Ähnlich verhielten sich die Epigastricae inferiores, die am frischen Präparat links = 18 mm, rechts = 16 mm stark waren. Die Arteriae thoracicae longae massen links = 11 mm,

rechts = 7 mm. Die Abgangsstellen der Arteriae intercostales der Aorta zeigten sich nicht erweitert.

Kehlkopf frei; Schleimhaut der Trachan und der grossen Bronchien schmutzigrot. Lungen gut lufthaltig; auf Schnittfläche wenig schaumige Flüssigkeit, blutreich, ohne Zeichen von Tuberkulose.

Bauchhöhle: Situs der Bauchorgane normal. Milz etwas vergrössert, blaugrau, blutarm, Kapsel gerunzelt. — Magen gross, an Vorderwand Etat mamelonné, Dünndarm gebläht, sonst Darmkanal o. B. Zellenwege frei.

Pankreas: klein, graurot, ziemlich fest.

Leber: gross, normal konfiguriert, bräunlich-gelb; beim Durchschneiden beschlägt das Messer fettig. Consistenz normal. Zeichnung verwaschen. Gallenblase prall mit bräunlicher Galle gefüllt.

Linke Niere und linker Ureter fehlen. Rechte Niere sehr gross; Oberfläche glatt, auf Schnittfläche deutliche Zeichnung, Consistenz normal; Blutreichtum gering. 260 gr. Rechter Ureter o. B.

Harnblase enthält geringe Menge dunklen Harnes; Schleimhaut glatt, o. B.

Prostata von normaler Grösse und Beschaffenheit. Im Skrotum findet sich nur der rechte Hoden, der ebenso wie die entsprechenden Samenblasen o. B. ist.

Der linke Hoden liegt kleinpflaumengross auf der Mitte des Musculus iliacus sinister, etwa der Mitte der Linea innominata entsprechend in einer Duplikatur des Peritoneums. Es fehlt der linke Nebenhoden, der linke Samenstrang und die linken Samenblasen. In der Duplikatur des Peritoneums findet sich vom Hoden ausgehend und nach oben 3 cm verlaufend ein elastischer Strang, der an seinem Ende einen etwa bohnengrossen weichen Körper trägt (wohl das Rudiment des linken Nebenhodens).

II. Fall.

Carl Sch., 37 Jahre alt, Zimmermeister. Selbstmord durch Schädelschuss. — Anamnestisch nur festzustellen, dass er seit seiner Jugend auf „nicht ganz richtig“ war.

Sektionsbefund: Mittelgrosser, kräftig gebauter Mann mit gut entwickelter Muskulatur und reichlichem Fettpolster.

An der linken Schläfe in der Höhe des oberen Ohrendes und 4 cm vor demselben findet sich eine kreisrunde Einschussöffnung, deren Umgebung von Pulver geschwärzt ist.

— — — — — — — — — — — — — — — — — —

Herz bedeutend vergrössert, in den Herzhöhlen flüssiges, schwarzrotes Blut. Wanddicke des linken Ventrikels, der nicht völlig kontrahiert ist = 21 mm, des rechten = 5 mm. Farbe blassgelbrot; Herzgewicht = 520 gr. Das Foramen ovale ist am oberen Rande für eine feine Sonde durchgängig; sonstige Anomalieen fehlen. Vom Arcus Aortae nehmen die Gefässe ihren normalen Ursprung. Entsprechend der Ansatzstelle des Ductus Botalli, der vollkommen obliteriert, 17 mm lang und 3 mm breit ist, bezw. eine Spur unterhalb desselben, zeigt sich die Aorta plötzlich wie mit Zwirnsfaden eingeschnürt, sodass ihr Lumen nur für eine hölzerne Stricknadel von höchstens 4 mm Durchmesser passierbar ist. Auf der Intima der Aorta findet sich an der Stelle des Ansatzes des Ductus Botalli eine flache Vertiefung, auf der sich zwei linsengrosse arteriosklerotische Plaques abheben. Unmittelbar unterhalb der Stenose hat am gehärteten Präparate die Aorta einen Umfang von 85 mm, der sich 7 cm unterhalb auf 60 mm verkleinert. Auf diese Strecke hin ist die Intima der Aorta mit zahlreichen gelben, beetartig prominierenden Plaques besetzt. Auf dem Durchschnitt eines solchen zeigt sich, dass die Wand um das Doppelte bis Dreifache der Norm verdickt ist und dass diese Verdickung vorzugsweise der Intima zugehört. Oberhalb der Stenose finden sich an der Intima der Aorta descendens dieselben Veränderungen, wie hinter der Stenose, wenn auch

in geringerem Grade. Das Lumen der Aorta ascendens ist nirgends erweitert; doch ist ihre Wand und die des Arcus Aortae mindestens doppelt so dick wie die der Aorta descendens und zwar beträgt, am gehärteten Präparat gemessen, die Wanddicke der Aorta ascendens 3—3,5 mm, diejenige der Aorta descendens 1,5—2 mm. Im Gegensatz zur Aorta thoracica ist die Aorta abdominalis vollkommen zartwandig, glatt und ohne Spur krankhafter Veränderungen. Die Lumina der Interkostalgefässe sind dicht unterhalb der Stenose stark erweitert, so dass sie für dicke Sonden gut passierbar sind, während die tiefer gelegenen Interkostalarterien nur für feine Sonden oder Borsten durchgängig erscheinen. Nach Herausnahme des Aortenbogens und der Halsorgane ergiebt sich, dass beiderseits von Arteria subclavia starke Kollateralen abgehen, die aufgeschnitten einen Umfang bis 15 mm aufweisen, stellenweise aber nur schwer zu messen sind, da sie in tiefe Rinnen auf Wirbelkörper und Rippenköpfchen eingebettet sind, z. T. auch zwischen den Rippen verlaufen. Links lassen sich von Arteria subclavia ausgehend, eine rechts zwei derartige Verbindungen [cf. unten: a] nachweisen. Die Mammaria interna misst beiderseits 10—13 mm im Durchmesser. — An der oberen Brustwirbelsäule besteht eine geringe Skoliose nach links und zugleich an linker Seite des 5., 6. und 7. Brustwirbels eine leichte, flache Exkavation.

Es massen am frischen Präparat:

	dextra		sin.	
Arteria intercost. suprema	14		12	mm
Aorta descend. Zwerchfell		55		„
„ „ Teilungsstelle . . .		33		„
Arteria femoralis (Lig. Poup.) . . .	19		19	„
„ epigastrica inf. (Ursprung) . .	3		3	„
Arteria subscapularis	7		7	„
„ dorsal. scapul.	8		5,5	„
„ transversa scapul.	3		3	„
Die oben erwähnten Collateralen a	10—13		15—16	„

Sonst bietet ausser geringen Adhäsionen zwischen Pleura costalis und parietalis über rechtem Mittellappen, ausser akuter Stauungsniere beiderseits, ausser den durch den Schädelschuss gegebenen, uns nicht interessierenden Veränderungen, der Befund keine Abweichung von der Norm.

Die Eigentümlichkeiten der beiden beobachteten Fälle werden sich am klarsten ergeben, wenn wir die Ergebnisse der früheren Beobachtungen kurz Revue passieren lassen und uns zunächst vergegenwärtigen, was über Alter, Geschlecht, Heredität etc. bekannt ist.

Betreffs des Alters kommen wir zu dem überraschenden Ergebnis, dass die Lebensgrenze durch unsere Anomalie keine nennenswerte Herabsetzung erfährt. Nach Vierordt „Die angeborenen Herzkrankheiten“ (Nothnagel XV_2 pg. 185) beträgt das Durchnittsalter 27,7 bez. 24,7 Jahr, das höchste, das erreicht wurde, 92 Jahr; von den Fällen, die nach Alter und Geschlecht genauer ermittelt werden konnten, waren

	männlich	weiblich
unter 1 Jahr	7	1
1—5 „	—	1
6—10 „	2	1
11—15 „	2	—
16—20 „	7	5
21—30 „	16	5
31—40 „	14	7
41—50 „	11	3
51—60 „	6	1
61—70 „	3	2
92 „	1	—
	69	26

Hierbei drängen sich uns zwei wichtige Regeln auf:

1) Die vorwiegende Beteiligung des männlichen Geschlechtes.
2) Die grössere Mortalitätsziffer bei beiden Geschlechtern vom 20. Lebensjahre ab.

Bezüglich 1) können wir nur die Thatsache als solche konstatieren, eine Erklärung lässt sich kaum dafür finden. Hiermit steht gut im Einklang, dass das männliche Geschlecht auch sonst bei den Missbildungen der grossen Gefässe und des Herzens eine stärkere Beteiligung zeigt, als das weibliche, bei dem im allgemeinen die Missbildungen viel häufiger vorzukommen pflegen. Vierordt (Die angeborenen Herzkrankheiten pg. 46.) J. Manneberg (Über die Stenose und Obliteration der Aorta in der Gegend des Ductus arteriosus Botalli; Breslauer Dissertat. 1884) suchte sie als nur scheinbare hinzustellen, indem er auf das weit häufigere Vorkommen der Sektionen an männlichen wie an weiblichen Leichen verwies. Das ist auch ganz richtig; z. B. im pathologischen Institut zu Kiel verhielt sich, wie ich einer Mitteilung des Herrn Prof. Dr. Heller, verdanke die Zahl der männlichen zu der der weiblichen Sektionen wie 2 : 1. Er übersah, dass das vorerwähnte Verhältnis auch für das Kindesalter besteht, bei dem ein Vorherrschen des männlichen Geschlechts auf dem Sektionstische sich kaum wird feststellen lassen und dass ein grosser Prozentsatz des Materials ausserhalb der Krankenanstalten zur Beobachtung gelangte, wie Vierordt ausführt. — Allerdings kommt hierbei in Betracht, dass die Zahl der Kindersektionen allerorts eine zu geringe sein dürfte, um bindende Schlüsse zu gestatten. Bezüglich 2) sei hingewiesen auf die stärkere Inanspruchnahme des Gefässsystems im höheren Lebensalter, sei es durch körperliche oder geistige Überarbeitung, sei es durch gemütliche Erregungen, wie Sorge um die Familie oder Existenz, sei es schliesslich durch chronische Erkrankungen wie die Gicht oder chronische Vergiftungen wie Alkohol und Tabak, lauter Schädlichkeiten, die, wie längst bekannt, gerade das Gefässsystem zu treffen geeignet sind. Derartige Einflüsse müssen sich naturgemäss gerade bei solchen Individuen besonders störend bemerkbar machen, die schon von vornherein eine fehlerhafte Anlage des Herzens oder der grossen Gefässstämme in sich tragen.

Hinsichtlich der Heredität stehen eindeutige Angaben nich tzur Verfügung. M. Kriegk (Drei neue Fälle von Stenose der Aorta in in der Gegend der Insertion des Ductus Botalli Prager Vierteljahrsschrift 1878 35. Jahrg. Bd I pg. 47) führt in seinem zweiten Fall als bemerkenswert an, „dass eine Anzahl der nächsten männlichen Angehörigen des Kranken ebenso ganz plötzlich unter Symptomen verstorben sind, welche auf plötzlich eingetretene Vorgänge in der Herzgegend hindeuten"; eine Sektion wurde jedoch bei keinem derselben vorgenommen; auch Sommerbrodt und Manneberg berichten Aehnliches. Dieses Fehlen von Angaben über Heredität ist um so bemerkenswerter, als im Gegensatz dazu bei den Missbildungen am Herzen mehrfache Fälle bekannt geworden sind, in denen Glieder derselben Familie an demselben Herzfehler litten.*)

Wenn wir die pathologische Anatomie unseres Krankheitsbildes ins Auge fassen, so wird uns nächst der Stenose ihre nächste Umgebung d. h. die Beschaffenheit der Gefässhäute an der Aorta und des Ductus Botalli, fernerhin das Verhalten des Herzens und der Arterien interessieren; im Anschluss daran wird auch dem übrigen pathologischen Befund Aufmerksamkeit geschenkt werden müssen.

Der Sitz der Stenose resp. Obliteration ist beschränkt auf das Stück der Aorta abwärts vom Abgang der Subclavia sinistra bis dicht unterhalb der Mündung des Ductus Botalli. Hamernjk hat als erster diesen zur Unterscheidung des Stenosensitzes herangezogen und drei Categorien aufgestellt, je nachdem die Stenose unterhalb, oberhalb oder an der Insertion des Ductus Botalli selbst sich befand. Neuere

*) Erst neuerdings hat de la Camp in der Berliner medizinischen Gesellschaft (Berlin. klin. Wochenschrift 1902 No. 28 pg. 668) über familiäres Vorkommen angeborener Herzfehler berichtet und 6 Geschwister im Alter von 4—16 Jahren vorgestellt, bei denen allen ein offener Ductus Botalli angenommen werden musste.

Untersuchungen haben das häufigere Vorkommen der Stenose oberhalb der Insertion des Ductus Botalli erwiesen. Nach Vierordt fand sie sich 32 Mal vor ihm, 31 Mal an ihm selbst und 20 Mal dicht unterhalb seiner Einmündung.*)

Bezüglich des Grades der Stenose herrschen grosse Differenzen. Zunächst kommen Fälle vor, wo überhaupt der Teil der Aorta unterhalb des Abganges der Subclavia sinistra bis zur Insertion des Ductus Botalli fehlt. Steidele, Struthers und Greigh, Wale Hicks, Barlow, Cameron und Volbeding haben derartige Anomalien beschrieben (Vierordt pg. 172). Den Uebergang zwischen diesen und dem nächsten Grade d. h. dem Vorhandensein des Isthmus Aortae als solider Strang, scheint mir der Fall von Rauchfuss (Handbuch der Kinderkrankheiten IV. Bd. 1. Abt. pg. 137) zu bilden. Hier fand sich — neben Transposition der beiden Herzhälften und der zugehörigen Gefässstämmen — von der Einmündungsstelle des Ductus Botalli in die Aorta descendens, die seine unmittelbare Fortsetzung bildete, ausgehend, ein ganz feines nach dem Ursprung der Subclavia dextra zu verlaufendes, diese nicht erreichendes, blind endigendes Gefässchen. Der die linke Anonyma, Carotis dextra und Subclavia dextra absendende Aortenstamm schliesst mit Subclavia dextra ab und zeigt keine Spur eines entsprechenden Gefässchens. Hier anzuschliessen sind die Fälle, in denen sich der erwähnte Aortenabschnitt als dünner solider Gewebsstrang präsentiert. Ein Beispiel hierfür würde der Fall von Lüttich sein (Archiv der Heilkunde 1876 Bd. 17 pg. 70), wo ein 1,2 cm

*) Ganz eigenartig sind die Fälle, bei denen es sich um das Vorhandensein zweier Stenosen handelt. Martens (zwei Fälle zon Aortenatresie Virchows Archiv für pathol. Anatomie, Physiologie und für klinische Medicin 121 Bd. 1890) beschreibt einen sehr interessanten Fall, wo die ringförmigen Einschnürungen dicht unterhalb der Insertion des Ductus Botalli (totale Obliteration) und dicht unterhalb des Abganges der Subclavia sinistra sassen. Ausser diesen Fällen sind noch vier weitere mit Doppelstenosen beschrieben.

langer, fibröser Strang bestand, der den blind endigenden Arcus mit der blind endigenden Aorta descendens verband. Ferner sind vielleicht hierunter die Fälle zu gruppieren, in denen jener Abschnitt im Ganzen eine Störung seiner Entwicklung sehen lässt, wo es also nicht zu einer cirkumskripten, sondern zu einer längeren cylindrischen Stenose gekommen ist. Hierher gehört der Fall von Quinquaud (Bullet. Société anatomique Paris 1868 Bd. 43 pg. 209), wo die Stenose kaum die Einführung der Spitze des Zeigefingers gestattete und vom Abgang der Subclavia sinistra beginnend 7 cm nach abwärts reichte.

Die cirkumskripte Obliteration bez. Atresie der Aorta besprechen wir am besten gemeinsam mit der Stenose, da fliessende Uebergänge von dieser zu ihr überleiten. Ich begnüge mich damit auf ihre relative Seltenheit (10,4 % aller Fälle) hinzuweisen. Die Stenose der Aorta κατ' ἐξοχήν d. h. die Verengerung ihrer normalen Weite bis zu noch gerade konstatierbarem Lumen zeigt naturgemäss die grössten Verschiedenheiten. Die geringste Verkleinerung, die zu einer Veröffentlichung anregte, finde ich bei Purser (Cannstatt's Jahresbericht 1873 II) angegeben, nämlich bis auf 2/3, die am weitesten vorgeschrittene, wo die Aorta als fest obliteriert bezeichnet wird, bei Muriel (Archiv général de méd. 3 série t XV pg. 349). Meist wird die Stenose, wie in unseren Fällen, als für Stricknadel, Streichholz, Sonde, Strohhalm durchgängig angegeben. Gleich wechselnde Befunde liegen bezüglich ihrer Form vor. Sie kann ganz cirkumskript, scheinbar wie durch eine Umschnürung hervorgerufen, die sonst normale Kontur der Aorta unterbrechen (rétrécissement brusque nach Barié) — cf. unsere Fälle — oder die engste Stelle einer zuweilen schon am Ursprung der Aorta beginnenden trichter- oder kegelförmigen Verengerung bilden, oder die Aortenwand scheint äusserlich nur gefaltet oder eingeknickt (rétrécissement par froncement nach Cruveilhier); infolgedessen können sichel- oder halbmondförmige oder

lippenförmige Falten das Aortenlumen verengen. Diese Falten können von der ganzen Cirkumferenz gleichmässig ausgehen, sodass eine centrale Öffnung entsteht, oder sie können auf ein Segment beschränkt sein und so eine lateral gelegene Öffnung schaffen oder einen schlitzförmigen Spalt lassen (Mercier, Rokitansky). Das Diaphragma selbst stellt sich dar als einfache Duplikatur der Intima oder als schwielige, selbst knorplige Bildung.*)

Es ist von vornherein einleuchtend, dass eine derartig wichtige Störung des Blutstromes nicht ohne Einfluss auf die umgebenden Gefässhäute bleiben kann, dass wir somit an diesen mehr oder minder schwere pathologische Veränderungen zu erwarten haben werden. Wenn wir diese auch nicht als notwendigen Bestandteil unseres Krankheitsbildes betrachten, so gilt ihr vollständiger Mangel doch als unbedingte Seltenheit. Ich finde diesen Befund nur einmal verzeichnet und zwar wunderbarerweise bei dem 92jährigen Schuster Reynauds (Journal hebdomadaire de médecine 1828 T. I pg. 161). Zunächst interessieren uns die Veränderungen am Lumen der Aorta. Hierbei erinnern wir uns daran, dass schon in der Norm eine Erweiterung des Lumens direkt hinter dem Isthmus besteht, die nach His und Stahel zu betrachten ist als entstanden infolge der durch den Isthmus veranlassten Störung in den Stromfäden. Nach His (Anatomie menschlicher Embryonen) ergab die Messung von 15 injicierten und getrockneten Präparaten von gesunden Erwachsenen folgende Resultate:

Aorta ascendens unmittelbar vor Truncus anonym. .	29,6
Aortenenge	22,4

*) Von unseren Fällen wurde der eine mikroskopisch untersucht und ein keilförmiges Stück aus der Aortenwand herausgeschnitten. Es ergab sich, dass nirgends Narbenbildung vorhanden war, noch Bildung schwieligen Gewebes, das als Endprodukt abgelaufener Entzündungen gedeutet werden könnte. Insbesondere erwiesen sich die elastischen und muskulären Lamellen der Media völlig intakt.

Aortenspindel direkt peripher von Enge 25,4
Aorta descendens jenseits der Spindel 22,3

Ein schönes Beispiel der im Allgemeinen nicht häufig notierten Erweiterung der Aortenspindel bietet unser Fall II, bei dem der Durchmesser direkt unterhalb der Stenose 28 cm, und 7 cm peripherwärts 20 cm beträgt. Diese ziemlich beträchtliche Dilatation, die sogar zu Exkavation der Brustwirbel geführt hat, scheint mir erklärt durch die Wirbelbewegungen, die hier notwendig entstehen mussten, wo das Blut gleichsam wie aus einer Brause aus den beiderseitigen erweiterten Interkostalarterien und durch die immerhin bequem durchgängige Stenose strömte. Als eine eigenartige Form der Dilatation unterhalb der Stenose führe ich ferner das zuerst von Thoma beschriebene Traktionsaneurysma an der Insertionsstelle des Ligam. Botalli an, entstanden durch den Zug des schrumpfenden Duct. Bot. Silbermann (Die diffuse Sclerose der Aorta, Dissertation Dorpat 1891) bringt sehr instruktive Bilder davon. — Oberhalb der Stenose ist eine Erweiterung des Lumens des öfteren beobachtet worden — unsere Fälle lassen nichts derartiges sehen — teils als sackartige Ausbuchtungen, teils in aneurysmatischer Form, zuweilen vergesellschaftet mit Elongation des Gefässes; der andauernd über die Norm gesteigerte Blutdruck macht diesen Befund erklärlich. Seiner Wirkung ist wohl auch zuzuschreiben, dass häufig — wie in dem einen von unseren Fällen — die Wand der Aorta dicht oberhalb der Stenose verdünnt gefunden wird gegenüber der Aorta ascendens und dem Arcus Aortae. Im Gegensatz dazu war in unserem Falle II die Aortenwand dicht oberhalb der Stenose erheblich verdickt. Ob dies nun als Hypertrophie infolge erhöhter Funktion zu deuten ist, und wir im Allgemeinen anzunehmen haben, dass die Verdickung der Wandung an dieser Stelle die erste Phase, die Verdünnung die zweite Phase der Reaktion des Organismus gegen diesen Fehler darstellt,

oder ob wir in diesem Falle einen Ueberschuss von Bildungsmaterial vor uns sehen, lasse ich dahingestellt. Ueber ihr diesbezügliches Verhalten unterhalb der Stenose finde ich keine Angaben, unsere Fälle waren hierin normal. Natürlich gelten unsere Beobachtungen über die wechselnde Dicke der Gefässwand nur für den Fall der Abwesenheit sonstiger pathologischer Veränderungen an ihr, die wie No. II zeigt, in dieser Hinsicht sehr ins Gewicht fallen. Im Allgemeinen sind sie lokalisiert an der Intima — oberhalb der Stenose meist in stärkerem Masse als unterhalb, — die alle Stadien der atheromatösen Erkrankung von einfacher fettiger Degeneration bis zur Verkalkung erkennen lässt. Thrombenbildung am Isthmus wurde von Bochdalek und Lüttich beobachtet und, wie wir später sehen werden, in Beziehung zur Pathogenese gebracht. Auf Spuren frischer Entzündungen wies u. a. Tiedemann hin. Doch werden diese heute nicht mehr als bedeutungsvoll für die Pathogenese angesehen. Es handelt sich dabei nämlich nur um geringe Zollwucherungen, wie sie bei Obliterationsvorgängen, sei es am Ductus Botalli, sei es am Foramen ovale häufig anzutreffen sind. In neueren Arbeiten wie Théremin (Etudes sur les affections congénitales du coeur) habe ich sie nicht erwähnt gefunden.

Der Ductus Botalli erfordert ganz besonders unsere Aufmerksamkeit, weil, wie wir bereits gesehen haben, die Jsthmusstenose bez. ihres Sitzes ganz bestimmte Beziehungen zum Duct. Bot. aufweist; die Franzosen reden geradezu von Sténose surbotallique, botallique und sousbotallique. Ausgezeichnet durch Armut an elastischen Fasern in der Intima, Mangel derselben an der Media (Langer, Walkhoff) beginnt er sich mit der Geburt, wo er eine Länge von 15 mm hat, zuweilen sogar schon früher von der Mitte aus fortschreitend nach seinen beiden Mündungen hin zu involvieren infolge Wucherungsvorgängen an Intima und der longitudinalen Schicht der Media. Mit dem 20. Tage kann

er im Allgemeinen als obliteriert gelten; er weist dann eine Länge von 9 mm und eine Breite von 3 mm auf. Bei Isthmusstenose kann er einmal bez. seiner Länge und Breite (cf. Statistische Tabelle bei Kriegk), dann auch durch Beibehalten seines Lumens von der Norm abweichen. Dies letztere gehört immerhin zu den Seltenheiten. Vierordt giebt es unter 97 Fällen 15 mal an, Théremin unter 26 Fällen 11 mal. Doch rekrutieren sich seine Fälle aus ganz jungen Kindern bis zum Alter von 202 Tagen. Nach ihm ist die Involution des Ductus Botalli stets verhindert, wenn nicht durch Hypertrophie des linken Ventrikels und Bildung eines ausgiebigen Collateralkreislaufs der drohenden Stauung in Lungen und rechtem Ventrikel vorgebeugt wird.

Das Herz wird in den meisten Fällen als vergrössert angegeben. Martens (Zwei Fälle von Aortenatresie Greifswald) erwähnt, dass das Herz die doppelte Grösse der Faust hatte, Grodhart gab ein Gewicht von 480 gr. an; in unseren Fällen betrug es 520 und 590 gr. Im Allgemeinen betrifft diese Zunahme, die sowohl durch Hypertrophie als durch Dilatation begründet ist, nur den linken Ventrikel; nur in hochgradigen Fällen wird wahrscheinlich durch Stauung in den Lungen auch der rechte in Mitleidenschaft gezogen werden können. Im Allgemeinen gilt der Satz, dass die Hypertrophie, wenn wir absehen von der Steigerung durch die häufige Combination mit Herzfehlern, parallel geht dem Grade der Stenose. Doch kommen auch Ausnahmen vor cf. Reynand's Fall, wo das Herzvolumen ausdrücklich als normal angegeben wird. Hier hat vermutlich die Stenose ihre völlige Compensation durch einen ausreichenden Collateralkreislauf gefunden. — Die Form des Herzens erleidet keine Abweichung; nur in den Fällen, wo fötale Endokarditis vorliegt (Théremin No. 15—20), nehmen die Ventrikel, die zugleich stärker hypertrophiert sind, das Aussehen eines Eies an, wobei die Herzspitze die Form des abgerundeten Eiendes zeigt. Chronische Endokarditis der Aortenklappen erwähnt Lebert

und Barth, Insuffizienz derselben und Stenose der Bicuspidalis F. J. Schmidt.

Das Verhalten der Arterien ist von besonderem Jnteresse, weil von ihnen die Bildung des Collateralkreislaufs und somit der Fortbestand des Lebens abhängt. Es nimmt nicht Wunder, dass in sehr vielen Fällen, die vom Arcus Aortae abgehenden Aeste eine Erweiterung ihres Calibers zeigen. Loriga hebt als ganz besonders zur Erweiterung disponiert die Subclavia hervor und leitet diese Eigentümlichkeit aus der „erhöhten Funktion des Organs“ ab, da die Subclavia hauptsächlich zur Bildung des Collateralkreislaufs beiträgt. Es geschieht dies durch eine enorme Erweiterung der Arteria intercostalis suprema beiderseits und die Erweiterung von Verbindungsgefässen zwischen den unterhalb gelegenen Interkostolarterien, sodass in diesen ein rückläufiger Blutstrom zur Aorta hin entsteht. Ausser diesen Bahnen kommen vornehmlich in Betracht (nach Rauchfuss)

Viscerale Äste:

Art. thyreoid. inf. — Rami oesoph. / tracheal. / bronch. — Art. oesoph. / — broncli. — Aorta thorac.

Art. mammaria int. — Muscul. phren. / pericard. — Rami mediast. ant. — Phrenica inf. — Aorta abdom.

Parietale Äste:

Mammaria int. — Rami intercost ant. — R. intercost. post. — Aorta thorac.

Mammaria int. — — epigastr. sup. — A. lumbal. — Aorta abdom. / A. epigast. inf. — Iliaca ext.

Transversa colli / — scapulae / Subscapul. magna — Rami descend. — Art. intercost. post.

Thoracica lateralis — Rami intercost. post.

Ausser an den Gefässquerschnitten zeigt sich die Erweiterung der Collateralbahn auch durch Schlängelung

in der Längsrichtung. Wir finden diese in der ausgezeichnetsten Weise in der vorzüglichen Abbildung, die Tiedemann von einem Falle giebt (Von der Verengerung und Schliessung der Pulsadern in Krankheiten 1843), auch in unserem Falle No. II war sie stark ausgebildet. Wie am Herzen kann man bei ihr ein mit Zunahme der Stenose proportionales Wachstum konstatieren. Die am meisten beteiligte Mammaria interna wurde bis kleinfingerdick notiert und war es auch in einem unserer Fälle.

Der sonstige pathologische Befund interessiert uns, sofern er sich als Folge der Stenose darstellt und sofern es sich um anderweitige kongenitale Missbildungen handelt. Zu den Folgezuständen der Isthmusstenose rechne ich 1) den Befund, wie er uns bekannt ist bei dem allmählichen Erlahmen der Herzthätigkeit und weiterhin den Befund der Ruptur an irgend einem Punkte des Gefässsystems. Im ersteren Falle werden wir neben Anasarka vor allem Störungen in der Lunge finden. So starben an Lungeninfarkt 2, an an Pleuritis 3, an Pneumonie 6 Fälle. Erwähnenswert ist, dass von den im frühesten Kindesalter stehenden 26 Fällen Théremin's fast alle an Erkrankungen der Lunge zu Grunde gingen. Bezüglich 2) ist interessant der häufige Tod durch Ruptur der Aorta (13 Fälle) bei verhältnismässig jungen Individuen und ohne dass eine Prädispositionsstelle für die Ruptur nachgewiesen wäre, ferner Ruptur des rechten Vorhofes (A. Meckel) und des rechten Ventrikels (A. Cooper). Tötliche Apoplexie berichtet Kriegk und Sommerbrodt, Ruptur eines bohnengrossen Aneurysmas der linken Arteria cerebri anterior: Eppinger; Encephalomalacie nach wiederholten Embolieen der rechten Carotis und der rechten Arteria fossae Sylvii: Manneberg. Hierunter gehört auch unser Fall I mit der tötlichen Apoplexie im rechten Grosshirn und der alten apoplektischen Cyste im linken Thalamus opticus. — Von kongenitalen Missbildungen, die, wie schon seit Langem bekannt, häufig bei Isthmusstenose vorkommen,

wurden gefunden am Herzen: Offenbleiben des Foramen ovale, Septumdefekte, Fehlen einer Aortenklappe und Ursprungsanomalieen der vom Arcus Aortae ausgehenden Gefässe. Fall I ist auch hierin bemerkenswert durch das Vorhandensein von nur 2 Aortenklappen.*) Ferner muss hier des offenen Ductus Botalli gedacht werden. Sonst werden genannt: Hasenscharte und Gaumenspalte (Bochdalck), Hypospadie (Wood), Hypospadie und Kryptorchismus, (Hochsinger), embryonale Stellung des Magens (Martens) und der komplicierte Fall von Marchand bei einem asphyktisch geborenen Mädchen: partieller Situs inversus der Bauchorgane, Defekte im Septum ventriculorum, Mangel der Vorhofsscheidewand, doppelte Vena cava sup., Ersatz der mangelnden Vena cava inf. durch die Vena azygos. Im II. Falle Oppolzers entsprang die Arteria subclavia dextra unmittelbar über der Stenose und verlief zwischen Luftröhre und Speiseröhre zur rechten Seite (cf. Eppinger pg. 54); noch andere Anomalieen der vom Aortenbogen entspringenden Gefässe zählt Barié auf pg. 442. Im Anschluss hieran sei nochmals auf die mannigfachen Entwickelungsanomalieen unseres Falles No. I hingewiesen.

Es ist im Vorhergehenden gezeigt worden, dass die Isthmusstenose nicht nur eine mit dem Fortbestand des Lebens wohl vereinbare Anomalie ist, sondern dass einzelne sogar ein hohes Alter erreichen. Unerlässlich ist dazu eine ausreichende Blutversorgung der unterhalb der Stenose gelegenen Partien. Im intrauterinen Leben liegen insofern besondere Verhältnisse vor, als der Kopf und die oberen Extremitäten

*) Zusammenvorkommen von zwei Aortenklappen mit Isthmusstenose wurde beobachtet von Rauchfuss, Peacock, Lionville und Legg [cf. Brettel über das anatomische Verhalten und die pathologische Bedeutung zweiteiliger Aortenklappen. Inang.-Dissert. Giessen 1897]. Ausserdem zählt Vierordt noch 11 derartige Fälle auf; auch im 1. Fall Oppolzers (cf. Eppinger pg. 60) waren nur 2 Aortenklappen vorhanden. Daraus ergiebt sich, dass allein diese Anomalie in ca. 10 % der Fälle (nach Sommerbrodt 12 %) vorkommen mag.

vom Arcus Aortae und dessen Gefässen (Truncus brachiocephalicus), der Rumpf und die unteren Gliedmassen vom Ductus Botalli (gemeinsam mit der Aorta) gespeist werden. Liegt nun die Stenose oberhalb der Einmündung des Ductus Botalli, so steht der Abwicklung des Kreislaufes kein ernstes Hindernis entgegen; wohl aber würde das der Fall sein, wenn die Stenose unterhalb ihren Sitz hätte, da dann — vorausgesetzt, dass sich kein Kollateralkreislauf hätte bilden können — die untere Körperhälfte ohne jede Blutversorgung sein würde. Es ist in der Litteratur kein derartiger Fall bekannt, wo etwa beim Fötus der Tod durch Stenose oder völligen Verschluss der Aorta unterhalb der Einmündung des Ductus Botalli eingetreten wäre, und die Aussicht etwa derartige Fälle später zu beobachten, muss als recht gering abgeschätzt werden, da eine solche Stenose oder Obliteration sich niemals mit einem Schlage bilden wird, sondern das Endprodukt eines mehr oder minder langsamen Entwicklungsprozesses darstellt. Es wird also stets Gelegenheit gegeben sein, dass auf dem Wege sich allmählich erweiternder Collateralen die Störung eine Ausgleichung erfahren kann. Wir haben demnach zu unterscheiden:

1. die Stenose sitzt oberhalb der Einmündung des Ductus Botalli in die Aorta: dann würde sie im fötalen Kreislauf keine nennenswerte Anomalie bedeuten; diese würde sich vielmehr erst im extrauterinen Leben einstellen, und wird es von dem Grade der Stenose abhängig sein, wieweit Hülfswege in Anspruch genommen werden müssen. Bleibt der Ductus Botalli offen, so wird die fötale Circulation in das extrauterine Leben übertragen.
2. Die Stenose sitzt unterhalb der Einmündung des Ductus Botalli: dann müssen sich von dem Moment ab, wo sich die Stenose ausbildet, also eventuell auch bereits intrauterin, kollaterale Blutbahnen bilden. Dieser günstige Verlauf nun, dass die Stenose

durch einen ausreichenden Collateralkreislauf ausgeglichen wird, kann scheitern oder doch stark beeinträchtigt werden durch Schwäche des linken Ventrikels oder durch Widerstände, die in den zum Collateralkreislauf nötigen Gefässen liegen. Rauchfuss beschreibt einen solchen Fall mit Aortenstenose bei einem dreiwöchentlichen Knaben, dessen Herz, obwohl an Grösse dem 8. Monat entsprechend, nicht ausreichte, einen Collateralkreislauf hervorzubringen. Unter solchen Umständen wird dann auch nach der Geburt eine Verteilung des Blutstromes auf Collateralen und Ductus Botalli statthaben, der in leichteren Fällen später wie gewöhnlich, in schwereren unter Umständen überhaupt nicht zur Obliteration kommen wird, oder es wird bei gänzlichem Versagen des Collateralkreislaufs wie in obigem Falle der Tod durch Stauungserscheinungen in der Lunge auftreten.

Der Fall von Rauchfuss ist übrigens noch in andrer Hinsicht interessant. Die kolossale Hypertrophie, die das Herz aufweist, kann nicht entstanden sein in den drei Wochen des extrauterinen Lebens. Das finden wir bestätigt durch den ebenfalls drei Wochen alten Fall von Bochdalek, wo ein Verschluss der Aorta durch einen aus dem Ductus Botalli ragenden Pfropf, also extrauterin, entstanden war, ohne dass sich eine augenfällige Hypertrophie des linken Ventrikels oder eine sichtbare Dilatation der Gefässe gezeigt hätte. Es folgt daraus, dass die Hypertrophie des Herzens beim Falle Rauchfuss weit in das intrauterine Leben zurückreicht und da sie nur zu verstehen ist, als entstanden infolge der Anstrengungen, einen Collateralkreislauf hervorzubringen, muss sie zugleich als Beweis für die Möglichkeit der intrauterinen Bildung eines solchen gelten, obwohl in dem angezogenen Falle keiner zustande kam.

Die Anschauung von der Pathogenese unseres Krankheitsbildes hat im Laufe der Jahre manche Wandlung erfahren. Die nahen Beziehungen der Stenose in ihrer Lage zum Ductus Botalli haben die ersten Beobachter veranlasst, diesem die führende Rolle bei der Entstehung der Stenose zuzuschreiben. Sie gingen dabei von der Anschauung aus, dass die eigenartigen Involutionsvorgänge am Ductus Botalli auf die Aorta selbst übergriffen (Graham, Regnaud, Skoda). Aus historischem Interesse seien erwähnt die Theorien von Wilkinson King (Kompression des Duct. Bot. und eventuell der Aorta durch den im ersten Atemzug sich ausdehnenden linken Bronchus) und von Normann Chevers (Konstriktion des Arcus Aortae durch die sich anspannende Schlinge des linken Nervus recurrens). Bochdalek und Tiedemann sehen das ätiologische Moment in einem aus dem Duct. Bot. herauswachsenden Thrombus, der an der Aorta zur Bildung eines plastischen Exsudetas führe. Hamernjk (1844), der zuerst die Fälle von Isthmusstenose gesichtet hat, unterschied auch als erster drei Kategorien, indem er die Stenosen über der Insertion des Duct. Bot. von denen an und unterhalb derselben trennte. Durch Fortsetzung der Thromben des Duct. Bot. in die absteigende Aorta erklärte er die Stenose unterhalb der Insertion des Duct. Bot.; die Stenose an der Insertionsstelle für bedingt durch in das Lumen der Aorta ragende Scheidewände, die oberhalb gelegenen Stenosen als Hemmungsbildungen. — Bei Foerster (Lehrbuch der patholog. Anatomie 1863) finden wir (pg. 728 u. 729) dieselben Erklärungen, nur wird bezüglich der Stenose an der Insertionsstelle vermutet, „dass ein Gerinnsel den Duct. Bot. ausfüllt, dadurch aber seine Schliessung aufhält und eine dem allgemein fortschreitenden Wachstum entsprechende Vergrösserung des Ductus, insbesondere aber eine Verdickung seiner Zellhaut bedingt; wird dann endlich das Gerinnsel allmählich resorbiert, so ist die Contraktion der

verdickten Wandungen des grossen Kanals hinreichend, um eine narbenartige Einziehung der Arterienwand hervorzubringen.“ — Auch Rauchfuss spricht (pg. 137) von der „Beteiligung des eigentümlichen zur Wucherung und Schrumpfung neigenden Gewebes des arteriösen Ganges an dem Vorgange der Verschliessung der Aorta, sei es, dass diese durch anormale räumliche Beziehungen zum Duct. arteriosus in den Bereich seiner Wand geraten ist oder dass die eigentümliche Gewebsbeschaffenheit desselben über die normale Grenze hinaus auf den Isthmus Aortae übergegriffen hat.“ Er sagt aber weiter: „Man muss auch eine andere Entstehungsweise zugeben, die nämlich einer schon fötalen Obliteration des Isthmus“; und er giebt zu, das in gegebenen Fällen diese beiden Entstehungsweisen sich keineswegs ausschliessen.

Die Ansicht Bochdalek's und Hamernjk's, wonach die Aortenstenose auf eine vom Duct. Bot. auf das Aortenlumen sich fortsetzende Thrombenbildung zu beziehen sei, muss als verlassen gelten, da thatsächliche Belege dafür fehlen, wir müssen aber jedenfalls die Möglichkeit zugeben, dass in seltenen Fällen eine Stenose der Aorta auf diese Weise zustande kommen kann.

An der Hand des beobachteten Materials bieten sich uns nur zwei Wege der Erklärung, die schon von Rokitansky erkannt und gewürdigt wurden. Er nimmt an, dass der Isthmus der Aorta sich nicht erweitert, sondern auf dem fötalen Zustande stehen bleibt. Der Duct. Bot. inseriert sich nun nicht stets an derselben Stelle des Isthmus; es ist ihm vielmehr ein gewisser Spielraum gegeben, sodass er sich höher oder tiefer, gerade oder schief in die Aorta einsenken wird. Obliteriert und schrumpft nun der Duct. Bot., so wird sich je nach der Richtung des Zuges und der daraus resultierenden Abknickung entweder die Stenose oberhalb oder unterhalb oder gerade

an der Stelle der Insertion des Duct. Bot. ausbilden müssen. — Das Wesentliche der Rokitansky'schen Erklärung ist, dass sie sagt: es liegt dieser Anomalie ein Entwicklungsfehler an der Stelle des Isthmus zu Grunde. Es kommt, wie das auch Vierordt pg. 179 hervorhebt, auf dasselbe hinaus, wenn Loriga (Rivista clinica di Bologna 1887) sagt, dass die Isthmusstenose veranlasst sei durch die zu weit gehende Obliteration der 5. linken Kiemenarterien. Um dies zu verstehen, müssen wir uns erinnern, dass beim Fötus 6 Paare von Kiemenarterien angelegt sind. Der 5. Bogen sowie die beiden ersten gehen frühzeitig ein, sodass nur drei bleiben. Der einfache Truncus Aortae giebt die beiden 6. oder Pulmonalisbogen ab und spaltet sich in zwei Längsstämme, die kurz nacheinander den 4. und 3. (Carotidenbogen) entlassen (cf. Vierordt pg. 9). Im Fötalzustande liegt zwischen Aortenbogen und Aorta descendens ein Stück der fünften Kiemenarterie. Die Stenose sitzt nun fast immer genau da, wo diese mit der 6. Kiemenarterie zusammenstösst oder wenigstens in unmittelbarer Nähe. Die 6. Kiemenarterie wird zum Ductus Botalli, die 5. obliteriert sehr frühzeitig, und an dem Vereinigungspunkt beider, dem sogenannten Isthmus, entsteht die Stenose. — Daneben trägt Rokitansky den mechanischen Verhältnissen Rechnung, wenn er den Zug des schrumpfenden Ductus Botalli berücksichtigt. Diese Möglichkeit eines Zuges des Ductus Botalli muss unbedingt auch im Hinblick auf die Silbermann'schen Fälle vom Traktionsaneurysma an der Insertionsstelle des Ligam. Bot. zugegeben werden, und gewiss werden bei vorhandener fötaler Stenose je nach der Zugrichtung des schrumpfenden Ductus Botalli die Bilder verschieden ausfallen müssen. — Bei Lage der Stenose unterhalb der Einmündung des Duct. Bot. bleibt nun noch zu bedenken, dass nicht nur die Zugrichtung des schrumpfenden Ductus, oder ein Übergreifen des schrumpfenden Gewebes auf die Aortenwand zu berück-

sichtigen ist, sondern sicher auch in vielen Fällen eine Ausweitung des vor der Stenose gelegenen Stückes der Aorta. Wenn man bedenkt, dass die Entfernung der Stenosen unterhalb der Insertion des Duct. Bot. meist nur wenige mm betrug, so wird es ganz von der Elastizität der einzelnen Gewebsabschnitte an dieser Stelle abhängen, ob im Laufe der Jahre die Lage der Insertion zur Stenose dieselbe bleibt oder beide Teile eine geringe Verschiebung zu einander erfahren.*)

Die Fälle von offenem Ductus Bot. sind durch die Annahme einer Hemmungsbildung am Isthmus Aortae zu erklären. Es ist aber in hohem Grade fraglich, ob wir berechtigt sind, beide Anomalieen in ursächliche Beziehung zu einander zu bringen; jedenfalls werden wir bei der Isthmusstenose der Aorta das gelegentliche Offenbleiben des Duct. Bot. nicht nur im Sinne einer kompensatorischen Abflussbahn des Blutes, sondern auch als eine selbständige Hemmungsbildung auffassen dürfen, da wir ja wissen, dass der offene Duct. Bot. auch als Entwickelungsanomalie per se angetroffen werden kann.

Unsere Fälle können beide als Beispiele einer fötalen Hemmungsbildung an Stelle des Isthmus Aortae bez. der Einmündung der 5. linken Kiemenarterie in die Aorta descendens angesehen werden. Es handelt sich, besonders im Falle I um eine brüske Verengerung des Aortenlumens. Im Falle W. Sch. erscheint das Ende des Aortenbogens der Aorta desc. quer aufgelagert und man gewinnt geradezu den Eindruck, dass genetisch verschiedenwertige Stücke der Aorta die Vereinigung nicht erreicht haben. Für die

*) Vielleicht können spätere histologische Untersuchungen über diese Verhältnisse Aufschluss geben. Es müsste dann allerdings die Einmündungsstelle des Duct. Bot. in die Aorta sorgfältig studiert werden. Hierzu wird man sich, da das makroskopische Präparat geopfert werden muss, nur ungern entschliessen.

Annahme, dass ein Zug des Duct. Bot. beim Zustandekommen der Stenose mitspielte, liegen in unseren Fällen keine Anhaltspunkte vor; dicht oberhalb der Stenose findet sich nur im Falle C. Sch. eine trichterförmige Einziehung der Aortenwand, die sich in den geschlossenen Duct. Bot. fortsetzte.

Bei allen Entwicklungsfehlern hat man verschiedene Faktoren zu berücksichtigen, die für die Entstehung des jeweilig vorliegenden Bildes bedeutungsvoll sind. Es kann sich nämlich entweder handeln:

1. um Persistenz fötaler Wege bez. Hemmungsbildung
2. um primäre fehlerhafte Anlage
3. um fötale Krankheiten
4. um spätere Wachstumsdifferenzen
5. Combination der ebengenannten Möglichkeiten.

Persistenz eines fötalen Weges sehen wir bereits vorliegen in den Fällen, in denen der Ductus Botalli für den Blutstrom durchgängig blieb; auch den grössten Teil der Fälle von Isthmusstenose rechnen wir hierunter, soweit es sich um Persistenz der fötalen Aorta handelt. — Als primäre fehlerhafte Anlage würden wir etwa diejenigen Fälle zu betrachten haben, wo der Isthmus überhaupt nicht zur Ausbildung gekommen ist, (sei es dass ein längeres blindes Gewebsstück zwischen Arcus Aortae und Aorta descendens bestand, sei es dass eine völlige Unterbrechung vorlag), vielleicht auch ein Teil derjenigen, wo das schrumpfende Gewebe auf die Aorta übergriff (Rauchfuss, Handbuch der Kinderkrankheiten IV. Bd. 1. Abt. pg. 137]. — Über fötale Erkrankungen bei Isthmusstenose wissen wir vorläufig noch nichts. Es ist dies sehr bemerkenswert, dass sich anscheinend Entzündungsprocesse an dieser Stelle des grössten Blutleiters nicht etablieren, während wir beispielsweise von der Pulmonalstenose wissen, dass sie den günstigsten Boden für die Entwickelung einer fötalen Endokarditis abgiebt. Der einzige Fall, an den hier gedacht werden könnte, ist

der von Lebert (Virchows Archiv Bd IV), wo sich hahnenkammartige Wucherungen direkt vor der Stenose befanden, deren entzündliche Natur zweifelhaft war. Es bestand aber eine verruköse Endokarditis der Aortenklappen. - Schliesslich müssen wir uns vergegenwärtigen, dass durch Dehnung der Gefässwand, chronische Endokarditis, Thrombose etc. das ursprüngliche Bild verwischt sein bez. eine hochgradige Stenose zum völligen Verschluss gebracht werden kann, und zuletzt müssen wir die Möglichkeit in Betracht ziehen, dass in demselben Falle sich eine Anzahl der genannten Faktoren vereinigt.

In die eigentlichen Ursachen der Isthmusstenose, die in letzter Linie die Wachstumsstörung auslösen, einen Einblick zu gewinnen, werden wir uns wohl versagen müssen. An die Ansiedelung einer im Blut kreisenden Noxe im Isthmus zu denken, hat wenig Wahrscheinlichkeit für sich, um so weniger, als nicht einmal Fälle wie die von Théremin No. 15 20, die aus dem frühesten Kindesalter stammend mit fötaler Endokarditis vergesellschaftet waren, eine Spur von Erkrankung am Isthmus sehen liessen. Wir werden der Wirklichkeit wohl am nächsten kommen, wenn wir im allgemeinen dieselben Störungen als wirksam betrachten, die man gemeinhin als bedeutungsvoll für die Entstehung kongenitaler Herzfehler ansieht. Als solche kommen in Betracht:

1. Primäre Keimesvariation nach E. Ziegler (Allgemeine Pathologie, VIII. Aufl., pg. 482,) d. h. das Auftreten von Missbildungen bei Individuen, deren Ascendenten ganz normal sind. Hierfür spricht besonders die häufige Combination der Herzfehler mit anderen Missbildungen (nach Vierordt pg. 42 = 10 %); für die Aortenstenose hat Barié sogar ausgerechnet, dass 37 % der Fälle anderweitige Missbildungen aufweisen. Die Möglichkeit der Entstehung primärer

Keimesvariationen wird verstärkt durch Verwandtschaftsehen.

2. Heredität: Die Ascendenten leiden an dem gleichen oder einem anderen Herzfehler oder zeigen ihre Anormalität durch eine sonstige Missbildung.
3. Vermutlich auch Syphilis, wofür Eger Beispiele anführt (Deutsche medicinische Wochenschrift 1893 pg. 81).
4. Krankheiten der Mutter während der Schwangerschaft, als welche bes. Gelenkrheumatismus, Typhus und Tuberkulose zu nennen wären.

Die klinischen Eigentümlichkeiten der Fälle von Isthmusstenose sind wiederholt Gegenstand sorgfältiger Untersuchung gewesen. Ich möchte mich hier nur auf einige wesentliche Punkte beschränken. — Es ist keine Seltenheit, dass die Aortenstenose ihrem Träger vollkommen unbekannt bleibt, dass sie zufällig auf dem Obduktionstische gefunden wird, une surprise d'amphithéâtre, wie Barié sagt. Diesen Fällen gliedern sich als zweite Gruppe diejenigen an, bei denen gleichfalls subjektive Symptome fehlen, bei denen sich aber auf Grund objektiver Erscheinungen mehr oder minder einwandsfrei die Diagnose auf Isthmusstenose stellen lässt. Die dritte Gruppe umfasst alle die vorgeschritteneren Fälle, die unter dem Bilde einer chronischen Herzkrankheit verlaufen. Wir finden bei Kranken dieser Art Oppressionsgefühl, Hitzegefühl im Nacken, Schwindelgefühl und Kopfschmerzen, zuweilen auch Ohrensausen, erklärt durch cerebrale Hyperämie infolge Drucksteigerung der oberhalb der Stenose gelegenen Partieen. Objektiv sehen wir neben den in die Augen fallenden Erscheinungen des Collateralkreislaufes — wie Schlängelung und Pulsation der Collateralen an Brust und ober- und innerhalb der Schulterblätter — die physikalischen Zeichen der Hypertrophie und Dilatation des linken Ventrikels, eventuell auch Symptome

von relativer Mitralinsufficienz: Hydrops, Rückstauungserscheinungen nach dem rechten Herzen hin, Lungenödem etc. Der Verlauf der Krankheit ist in erster Linie abhängig von der Funktionstüchtigkeit des Herzens. Es können bei kräftigem Herzen selbst hochgradige Stenosen bestehen, ohne dass das subjektive wie objektive Wohlbefinden wesentlich alteriert würden. In zweiter Linie kommt das Verhalten des Patienten in Betracht. Wenn auch einzelne Individuen, ohne sichtbaren Schaden zu nehmen, ihrem Körper ausserordentliche Anstrengungen zugemutet haben,*) so ist durchaus verständlich, dass ein derartiges Verhalten bei nicht sehr widerstandsfähigen Organismen leicht zu einem plötzlichen Ende — beispielsweise durch Ruptur führen kann.

Unsere derzeitigen physikalischen Untersuchungsmethoden ermöglichen es uns nur durch die Folgeerscheinungen, wie sie sich am Herzen und Gefässsysteme zeigen, die Isthmusstenose zu diagnostizieren. Die Betrachtung des Herzens nun liefert uns nur durch Exklusion brauchbare Resultate, d. h. die einzig in Frage kommende Hypertrophie und Dilatation können wir nur dann zur Stütze unserer Diagnose verwerten, wenn wir die sonstigen Ursachen wie Herzfehler, Nierenleiden, Arteriosklerose, Aneurysmen, Schwangerschaft etc. ausschliessen können. Das wird um so schwerer sein wegen der oft beobachteten Combination unseres Leidens mit angeborenen Herzfehlern. Das Gefässsystem bietet uns aber durch Betrachtung des Collateralkreislaufes und des an verschiedenen Stellen verschiedenen Blutdruckes wichtige Fingerzeige. Der Collateralkreislauf, bes. an der Brust und zwischen den Schulterblättern — Art. mammariae int., dorsales scap.,

*) Manneberg's Kranker diente 20 Monate beim Militär und war leidenschaftlicher Tänzer — 29 J. alt.

Römer's Offizier nahm an den Feldzügen 1790—1815 teil und soll in seiner Lebensführung durchaus keine Mässigung gezeigt haben.

Tiedemann's Kranker that seit dem 15. Jahre Kriegsdienste, machte mehrere Kampagnen mit — 69 J. alt.

thoracicae long., epigastricae sup. und inf. mit seinen erweiterten, oft stark pulsierenden Gefässen beweist uns, dass ein Hindernis im Hauptblutleiter vorliegt, die Verschiedenheit in der Stärke des Blutdruckes leitet uns auf den ungefähren Sitz hin. Wir sehen nämlich, dass alle Arterien von Ostium Aortae bis einschliesslich Subclavia sinistra vermehrten Tonus zeigen, während wir an den Cruralarterien und, falls dünne Bauchdecken die Palpation der Aorta abdominalis ermöglichen, auch an dieser einen der Grösse des Herzens und dem Radialpuls nicht entsprechenden Puls finden. (Pulsus parvus, tardus, mollis im Gegensatz zu magnus, celer, durus an der Art. radialis). Das berechtigt uns zu der Annahme, dass der Sitz des Hindernisses peripher vom Ursprung der Subclavia sinistra und centralwärts vom Zwerchfell sitzt. Als weiteres Criterium dafür, dass das Hindernis in der Nähe des Herzens sitzt, ist die häufig nachweisbare Erweiterung des Aortenbogens und das Vorhandensein von Blasegeräuschen über den erweiterten arteriellen Gefässen (cf. Scheele, Berliner klin. Wochenschrift 1870, pg. 32) zu verwerten. Doch hat man sich natürlich vor einer Verwechslung mit Aneurysma zu hüten. Thatsächlich ist wiederholt auf Grund der Symptome des Collateralkreislaufes und der Pulsunterschiede an Radialis und Femoralis die Diagnose auf Isthmusstenose gestellt (Vierordt nennt: Walshe, Mann, Schede, Schrötter, Barié I, Stuertz, Hochsinger) und in einer Reihe von Fällen auch durch die Autopsie bestätigt worden. Andrerseits liegen freilich auch Fälle vor, wo die klinische Diagnose des Leidens nicht möglich war (cf. Schichhold, Münchener Medic. Wochenschrift 1897, pg. 1279.

Wie die Altersstatistik zeigt, ist die Prognose als nicht ernst zu bezeichnen. Doch schafft die dauernd gesteigerte Inanspruchnahme des Herzens sowohl wie der Arterien Zustände, die einen plötzlichen tötlichen Ausgang bedingen können.

Eine Therapie dieses kongenitalen Fehlers ist naturgemäss ausgeschlossen; sie wird sich im wesentlichen auf die leitenden Gedanken bei der Behandlung der Herzfehler und Aneurysmen zu beschränken haben.

Am Schlusse meiner Arbeit erfülle ich die angenehme Pflicht, Herrn Prosektor Dr. Lochte für die Überlassung der beiden Fälle, sowie für seine gütige Unterstützung meinen verbindlichsten Dank auszusprechen.

Litteratur.

Fr. Tiedemann. Verengerung und Schliessung der Pulsadern. Heidelberg 1843 pg. 47.

Rokitansky. Handbuch der patholog. Anatomie. 1844 Bd. 2 pg. 587.

Bochdalek. Prager Vierteljahrsschrift. Bd. 8 1845.

Förster. Handbuch der speciellen patholog. Anatomie. 1851 pg. 567.

Rokitansky. Krankheiten der Arterien. Wien 1852.

Lebert. Ueber die Verengerung der Aorta in der Gegend des Ductus arteriosus. Virchows Archiv. Bd. 4 pg. 327 1852.

Peacock. On contraction and obliteration of the aorta near the junction of the Ductus arteriosus. British and foreign medico-chirurgical Review. 1860 T. XXV pg. 467—489.

Peacock. On malformation of the heart. British and foreign medico-chirurgical Review. 1860 T. XXV pg. 150.

Scheele. Aus der medicinischen Klinik des Prof. Leyden zu Königsberg: Ein Fall von Stenose am Isthmus Aortae. Berlin. klin. Wochenschrift. 1870 pg. 32.

Eppinger. Stenosis Aortae congenita am Isthmus persistens. Prager Vierteljahrsschrift. 1871 28. Jahrg. Bd. 4 pg. 31.

Ermann. Ein Fall von angeborener Stenose der Aorta an der Einsenkungsstelle des Ductus Botalli. Berlin. klin. Wochenschrift. 1873 pg. 217.

Lüttich. Zwei practisch wichtige Gefässanomalieen. Archiv der Heilkunde. 1876 pg. 71.

Kriegk. Drei neue Fälle von Stenose der Aorta in der Gegend der Insertion des Ductus Botalli. Prager Vierteljahrsschrift. 1878 35. Jahrg. Bd. 1 pg. 47.

C. Rauchfuss. Die angeborenen Entwicklungsfehler und die Fötalkrankheiten des Herzens und der grossen Gefässe. Gerhardt's Handbuch der Kinderkrankheiten. Tübingen 1878 Bd. 4 1. Abth.

H. Quincke. Krankheiten der Gefässe in Ziemssen's Handbuch der spec. Pathologie und Therapie. 187a 2. Aufl. Bd. 4 pg. 451.

Knieriem. Ein Fall von Stenose der Aorta in der Gegend der Insertion des Ligam. arterios. Inaugural-Dissert. Marburg 1880.

M. Sommerbrodt. Typischer Fall von Obliteration der Aorta thoracica in der Gegend der Einmündung des Duct. arter. Virchows Archiv. 1883 Bd. 91 pg. 492.

J. Manneberg. Ueber die Stenose und Obliteration der Aorta in der Gegend der Insertion des Duct. arter. Botalli. Breslauer Dissert. 1884.

Barié. Du rétrécissement congénital de l'Aorte descendante. Revue de médecine. 1886 pg. 342, 409, 501.

Gustav Martens. Zwei Fälle von Aortenstenose. Virchows Archiv. 1890 Bd. 121 pg. 322.

A. von Decker. Zwei Fälle von Isthmus Aortae persistens. Königsberger Dissertat. 1890.

A. Silbermann. Die diffuse Sklerose der Aorta nebst Bemerkungen über das Traktionsaneurysma der Kinder. Dorpater Dissert. 1891.

Eger. Deutsche medic. Wochenschrift. 1893 pg. 81.

E. Stuertz. Stenose und Obliteration der Aorta an der Einmündungsstelle des Ductus Botalli. Berliner Dissert. 1894.

Théremin. Etudes sur les affections congénitales du coeur. 1895.

Schichhold. Die Verengerung der Aorta in der Gegend des Ductus Botalli und ihre Folgeerscheinungen. Münchener medic. Wochenschrift. 1897 pg. 127 a.

H. Vierordt. Die angeborenen Herzkrankheiten } Nothnagel.Spec. Path. und
L. v. Schrötter. Erkrankungen der Gefässe } Therapie. XV Bd. II 1901.

de la Camp. Berliner klin. Wochenschrift. 1902 pg. 668.

Lebensbeschreibung.

Otto Reinitz, evang., geboren am 14. Dez. 1876 zu Lübben N/L, besuchte von Ostern 1885 bis Michaelis 1888 das Realprogymnasium seiner Heimatstadt, bis Ostern 1895 das Kgl. Joachimsthalsche Gymnasium zu Berlin, studierte von Ostern 1895 bis Ostern 1898 in Halle a. S., wo er am Schlusse des 4. Sem. sein Tentamen physic. bestand und von Ostern 1898 bis zum Staatsexamen, März 1900, in München. Seiner Dienstpflicht genügte er als Einj.-Freiwill. im Magdeb. Füs. Reg. Nr. 36 zu Halle a. S. vom 1. IV. bis 1. X. 1895, und als Einj. freiwill. Arzt beim Brandenburg. Jäg. Bat. Nr. 3 zu Lübben vom 1. V. bis 1. XI. 1900. Auf Grund einer freiwilligen sechswöchentlichen Übung erhielt er das Patent als Assistenzarzt d. Res. Seit 15. II. 1901 ist Verfasser als Volontärarzt am Hafenkrankenhause Hamburg-St. Pauli thätig.